

Année 1966 - N° 37

SYNDROME DU CANAL CARPIEN ET MYÉLOME

(à propos d'un cas opéré)

THÈSE

Présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 25 mars 1966

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

COMBY Jean-Pierre

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

né le 18 janvier 1938

au Creusot (S.-et-L.)

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3°)

1966

Année 1966 - N° 37

SYNDROME DU CANAL CARPIEN ET MYÉLOME

(à propos d'un cas opéré)

THÈSE

Présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 25 mars 1966

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

COMBY Jean-Pierre

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

né le 18 janvier 1938

au Creusot (S.-et-L.)

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3^e)

1966

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires

M. J. LEPINE - Membre de l'Institut

M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen : M. J.F. CIER

Assesseurs : M. M. LEVRAT

M. L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL - LEPINE - TRILLAT - MOURIQUAND - GARIN - GATE - MARTIN -
GABRIELLE - SANTY - DUCLOS - GUILLEMINET - HERMANN - ROCHET -
POLLOSSON - ENSEIME - WERTHEIMER - SARROUY.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (Détaché à Beyrouth)	Physique biologique
DECHAUME	Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio- vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire & sociale
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine Légale et déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-rhino laryngologie et d'audio-phonologie
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligra- phie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553403_0014

MM.CREYSSEL

DARGENT
GUICHARD
GIRARD Paul
LATARJET
PEYCELON
GIRARD Marcel
VACHON
GALY
PAPILLON
JEUNE

GONIN
MONNET
BANSSILLON
CHATONNET
GUINET
TRILLAT
FREIDEL
MARION Joseph

DORCHE

DUMONT Louis
PERROT
CIER J.F.
PERRIN J.

MICHAUD Pierre
MATHIEU
FAUCON
BERTOYE
VIGNON

CIER André
VINCENT D.
X
X
X

Clinique chirurgicale orthopédique et
traumatologie
Clinique carcinologique
Anatomie pathologique
Pathologie générale et expérimentale
Anatomie
Pathologie chirurgicale
Clinique médicale D
Pathologie médicale
Physio-pathologie des voies respiratoires
Radiologie
Clinique médicale infantile et hygiène
du 1er âge
Thérapeutique
Bactériologie
Physiologie et pathologie obstétricales
Physiologie B
Clinique endocrinologique
Clinique de chirurgie orthopédique
Clinique stomatologique
Clinique de chirurgie et d'orthopédie
infantiles
Matière médicale et législation pharma-
ceutique
Histologie et embryologie
Chimie
Physiologie A
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie
opératoire
Clinique de chirurgie cardiaque
Clinique gynécologique
Biologie médicale et pharmacodynamie
Clinique des maladies infectieuses
Hydrologie thérapeutique, climatologie
et écologie sociale
Pharmacodynamie
Biochimie appliquée
Chimie biologique et médicale
Clinique chirurgicale B
Clinique médicale infantile B

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.BERGER
MANSUY
COLLET
LACROIX
LIARAS
LECUIRE
REVOL

Physique nucléaire appliquée à la médecine
Neuro-chirurgie
Chimie générale et pharmaceutique
Hygiène et climatologie
Clinique chirurgicale propédeutique
Neuro-chirurgie
Médecine générale

MM. GOINARD
PONT Maurice
TRAEGER

Thérapeutique chirurgicale
Médecine générale
Pathologie métabolique et rénale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN
FEROLDI
MORET
ODDOUX
De SOLLIERS
DESPIERRES
GARIN
TOLOT
THIVOLET

Parasitologie
Anatomie pathologique
Physique biologique
Botanique et cryptogamie
Chimie analytique
Médecine générale
Parasitologie
Médecine du Travail
Hygiène

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSSEL Roger
PINET
GUYOTAT
DESCOTES
JOUVET
PEYRIN
TOMMASI
BUFFARD
LEJEUNE
De MOURGUES F.
NAUSSAC
REBOUILLAT
ROMAGNY
DELAHAYE
DELEUZE
GIRAUD

Chimie biologique
Electro-radiologie
Neuro-psychiatrie
Chirurgie générale
Pathologie expérimentale
Physique biologique
Anatomie pathologique
Electro-radiologie
Médecine générale et thérapeutique
Stomatologie
Maladies infectieuses
Chirurgie générale
Pédiatrie
Médecine générale
Anesthésiologie
Electro-radiologie diagnostic et
thérapeutique
Anesthésiologie
Pédiatrie et Puériculture
Chirurgie générale
Dermatologie
Médecine générale
Médecine générale
Pédiatrie
Médecine générale
Anatomie
Pédiatrie

MICHEL
FRANCOIS
MICHOUILLER
COLOMB
LAMBERT
FRIES
GILLY
ROBERT
BOUCHET
BETHENOD

MM. GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phthisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie Biologique
MALLEIN	Chimie analytique
COLIN	Médecine légale
BERTRAND	Chimie biologique
MARET	Chirurgie générale
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
CHOLLAT	Electro-radiologie
FLEURETTE	Bactériologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
RIFFAT	Hygiène
FLANDROIS	Physiologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM. MARION Pierre	Chirurgie générale
BONAMOUR	Ophtalmologie
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-Psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MORNEX	Médecine générale
MOUNIER-KUHN Alain	Chirurgie générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale

MM. DUMAS
GARMIER
NOEL
SCHNEPP
NOTTER

Stomatologie
Obstétrique
Médecine générale
Orthopédie
Gynécologie obstétricale

Examineurs de la Thèse

- Président: M. le Professeur VIGNON
 - Assesseurs : MM. GARDE
LEJEUNE
MORNEX
-

A mes PARENTS

avec ma profonde gratitude

A ma FIANCÉE

en témoignage de mon amour

A ma TANTE

en gage de toute mon affection

A MARIE-CLAUDE, à mon BEAU-FRERE

à mon NEVEU, à ma NIECE

en témoignage de mon attachement

A tous les MIENS

A RAYMOND, JOSETTE, FRANCE,
CATHERINE et MARC

A CLAUDE, MICHEL et PIERRE
à nos années d'études communes.

A tous mes AMIS

A Notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur G. VIGNON

Professeur d'Hydrologie thérapeutique,
climatologie et écologie sociale

- Vous avez bien voulu nous confier ce travail
- Nous avons été votre élève durant 6 mois
- Nous gardons un souvenir très vif de votre enseignement où s'alliaient pour le plus grand plaisir de l'externe: la clarté et l'élégance.
- Trouvez ici l'hommage de notre reconnaissance et de notre attachement.

A Monsieur le Professeur Agrégé MORNEX

- Nous avons été votre élève durant six mois
- Nous avons toujours apprécié, à nos débuts , votre grande expérience, en même temps que vos grandes qualités : d'humanité et de simplicité.
- Nous le remercions.

A Monsieur le Professeur Agrégé GAPDE

- Il nous a fait l'honneur d'accepter de nous juger
- Nous le remercions de la cordialité de son accueil

A Monsieur le Professeur Agrégé LEJEUNE

- Il nous a fait l'honneur de nous juger
- Nous le remercions de ses conseils

A Monsieur le Docteur M. MEGARD

- Vous nous avez souvent montré l'exemple ,
- En témoignage de reconnaissance et de profonde estime

A tous nos MAITRES

P L A N

- Introduction
 - Observation rapportée
 - Historique: Définition de la Paramyloïdose
 - a) historique du syndrome du canal carpien.
 - b) historique de l'association myélome-amylose.
 - Le Syndrome du canal carpien dans les signes cliniques révélateurs de la paramyloïdose.
 - a) symptomatologie du syndrome du canal carpien .
 - b) le syndrome du canal carpien: signe de survenue de l'amylose au cours d'un myélome (observations dans la littérature).
 - c) place du syndrome du canal carpien parmi les autres signes de la paramylose.
 - d) Associé ou Isolé, le syndrome du canal carpien dans la paramyloïdose correspond à l'infiltration synoviale.
 - Problèmes étiologiques et pathogéniques posés par l'association myélome - amylose.
 - a) Fréquence de l'association myélome-amylose.
 - b) théorie uniciste de l'amyloïdogenèse.
 - Conclusions.
-

INTRODUCTION

L'étude d'une observation de syndrome bilatéral du canal carpien, réalisé par la présence de dépôts amyloïdes dans la gaine synoviale des tendons fléchisseurs au cours de l'évolution d'une maladie de Kahler, est à l'origine de ce travail.

C'est pourquoi, après avoir rapporté le détail de notre observation qui nous a été confiée par notre Maître le Professeur G. VIGNON, nous rappellerons dans un premier chapitre l'historique du syndrome du canal carpien d'une part, et celui de l'étude des rapports entre amylose et myélome d'autre part.

Nous envisagerons ensuite de situer la place qu'occupe le syndrome du canal carpien parmi les signes cliniques de l'amylose survenant au cours du myélome en rapportant les observations cliniques et anatomiques de la littérature.

Nous évoquerons enfin, les problèmes étiologiques et pathogéniques soulevés par l'association amylose et myélome.

I - OBSERVATION

OBSERVATION n° 2890 Hôpital des Charpennes, Service du Professeur VIGNON.

Monsieur POL..., 62 ans, employé de banque, retraité, consulte au mois de Novembre 1964 pour des acroparesthésies bilatérales évoluant depuis plusieurs mois.

Ses antécédents personnels sont chargés puisque l'on retient successivement : en 1954, une crise de colique néphrétique avec émission de calcul ; en 1955, une gastrectomie pour ulcère de la petite courbure; en 1956, à l'occasion d'une visite médicale systématique, découverte d'une albuminurie discrète (inférieure à 1 gr/l.) mais permanente et constante puisqu'elle fut retrouvée à chaque visite annuelle durant sept ans.

En 1963, le diagnostic de maladie de Kähler est énoncé pour la première fois car cette albuminurie, dont le taux subitement très élevé oscillait entre 4 et 10 gr/l, était une protéinurie de Bence-Jones. En Janvier 1964, soit l'année suivante, le malade est hospitalisé dans le service de néphrologie du Professeur TRAEGER à l'Hôpital de l'Antiquaille. Le myélome était confirmé par la protéinurie thermo-soluble, par l'envahissement plasmocytaire (80 %) du sternogramme et par l'électrophorèse simple (bêta 2) . L'état général était excellent et il n'existait aucune douleur ostéo-articulaire, ni d'ailleurs aucun signe radiologique. Quant à l'état rénal, il était considéré comme satisfaisant car les examens pratiqués (urée sanguine, compte d'Addis, concentration urinaire) étaient normaux (hormis cependant la calciurie à 49 mmgrs12, mais ce dosage n'avait pu être pratiqué qu'une seule fois).

En Juillet 1964, un traitement par le Cortancyl (15 , puis 10 mmgrs par jour) fut prescrit, bien toléré, il devait cependant être suspendu par le médecin traitant du malade au bout de

deux mois. C'est, au cours de cette corticothérapie, que sont apparues les acroparesthésies qui motivèrent l'hospitalisation dans le service cinq mois plus tard. Ces dysesthésies critiques étaient ressenties comme des fourmillements, des picotements, mais avec un caractère nettement douloureux. Intenses, très pénibles, elles n'étaient qu'incomplètement calmées par les mouvements incessants des doigts. Elles survenaient principalement au cours de la deuxième moitié de la nuit et duraient plusieurs heures. De plus, le malade se plaignait souvent le matin d'une sensation "d'engourdissement" des doigts et dans la journée les dysesthésies pouvaient réapparaître réveillées par certains mouvements du poignet, mais généralement sur un mode mineur, plus à type de paresthésies vraies que de douleurs.

Ces paresthésies avaient débuté à la main gauche où elles restèrent prédominantes mais elles devinrent bilatérales quatre semaines plus tard.

Elles s'aggravaient inexorablement si bien qu'après cinq mois d'évolution l'hospitalisation était réclamée devant l'importance de la douleur, l'insomnie totale et le retentissement psychique important.

Enfin, l'interrogatoire permettait de préciser la topographie de ces phénomènes critiques qui intéressaient les quatre premiers doigts, ne dépassaient pas le poignet et surtout respectaient la face dorsale de la main.

A l'examen, on notait :

- une hypoesthésie de la pulpe des dernières phalanges des quatre premiers doigts;
- une atrophie musculaire de la loge thénarienne, surtout nette à gauche où elle était aplatie comme "rabotée".

Cela permettait d'expliquer la maladresse dont faisait preuve le patient dans l'exécution de certains mouvements fins (tenir un crayon, par exemple) même en dehors des crises. Mais, par contre, il n'existait ni troubles trophiques, ni vaso-moteurs cri-

tiques au niveau des doigts.

Les épreuves dynamiques (test de Linel, manoeuvres de flexion - extension forcée du poignet) réveillaient immédiatement les paresthésies des quatre premiers doigts.

Enfin, en examinant par comparaison la face antérieure des deux poignets, on constatait que la région carpienne gauche était le siège d'une légère tuméfaction rémittente.

Le reste de l'examen clinique était négatif.

Les renseignements fournis par les examens complémentaires étaient d'inégale valeur car si les radiographies standard des poignets étaient normales, par contre l'électromyogramme confirmait l'atrophie de type neurogène du court abducteur et de l'opposant du pouce ainsi que la diminution nette de la vitesse de conduction du nerf médian dans le canal carpien (II m/sec.). Enfin, il permettait de déceler une atteinte concomitante du nerf cubital dans la loge de Guyon à gauche.

En somme, ce malade de 62 ans présentait à l'entrée dans le service:

- un myélome reconnu deux ans auparavant sans autre traduction clinique qu'une albuminurie de Bence-Jones puisque l'état général était bon et qu'il n'existait aucune douleur ostéo-articulaire, ni aucun signe radiologique osseux. D'ailleurs, la vitesse de sédimentation était à 8 mm; la numération globulaire était normale; l'urée sanguine était à 0,38 gr/l; enfin, dans les urines, l'albumine était de 1,50 gr/l.
- d'autre part, des acroparesthésies bilatérales évoluant depuis cinq mois : une seule infiltration d'hydrocortancyl faisait disparaître les troubles à droite mais par contre, du côté gauche, l'intensité des douleurs, leur caractère pratiquement permanent, l'existence de signes déficitaires nets, la gêne fonctionnelle évidente, la tuméfaction du poignet justifiaient une intervention chirurgicale en l'absence de contre-indications.

= Compte-rendu opératoire 10 Novembre 1964. Dr GOUTELLE, Service du Professeur LECUIRE, Hôpital Neurologique.

Sous anesthésie générale: incision longitudinale partant du pli d'opposition du pouce et remontant sur la face palmaire de l'avant-bras gauche. Découverte et isolement du nerf médian. Une incision cutanée est faite, plus interne, longitudinale sur le trajet du nerf cubital. Découverte du canal de Guyon; section de ce dernier; après sa section, on découvre l'artère cubitale qui recouvre le nerf cubital; celui-ci n'est pas isolé, de façon à éviter le sacrifice de l'artère. Fermeture des incisions cutanées en un plan. Malheureusement, aucune biopsie ne fut pratiquée: il était donc impossible de préciser l'origine du syndrome du canal carpien gauche.

Les suites opératoires furent très simples et le succès complet puisque, dès le lendemain de l'intervention, le malade ne souffrait plus. Trois semaines plus tard, il venait réclamer une autre intervention sur le poignet droit où les acroparesthésies étaient réapparues très intenses depuis quelques jours.

= Compte-rendu opératoire 15 Décembre 1964. Dr GOUTELLE, Service du Professeur LECUIRE, Hôpital Neurologique.

Sous anesthésie générale: incision en baïonnette partant du pli d'opposition du pouce et se terminant le long du bord interne du cubitus. Découverte du nerf médian, qui apparaît oedématisé et succulent; prélèvement des enveloppes péri-nerveuses. Ouverture des gaines synoviales des tendons des fléchisseurs; prélèvement d'un fragment de synoviale; au cours de ce prélèvement, on voit couler un liquide séreux. Libération de l'insertion du petit palmar sur le ligament annulaire et section du petit palmar. Isolement du ligament annulaire antérieur qui est sectionné sous contrôle de la vue en totalité; la section est un peu hémorragique; le nerf médian paraît bien libéré. Fermeture de la

peau en un seul plan.

= Examen anatomo-pathologique. Dr J-L. VALLÉE (Examen n°AI 9968).

Le revêtement synovioblastique, probablement desquamé, n'est visible sur aucun des fragments examinés. Le chorion sous-jacent paraît congestif, notamment dans la zone superficielle qui contient d'assez nombreux capillaires dilatés; de loin en loin, on trouve des plages d'oedème interstitiel et quelques rares cellules inflammatoires presque exclusivement lympho-histiocytaires; par contre, il n'a pas été vu d'éléments de la lignée plasmocytaire.

Sur deux des fragments qui nous sont parvenus, on note la présence de quelques filets nerveux enchassés dans un tissu fibreux dense.

Les coupes colorées par l'hémalum-phloxine-safran ne permettent pas d'affirmer l'existence de dépôts amyloïdes; en attendant les colorations spécifiques, on s'en tient au diagnostic de synovite exsudative sans caractère spécifique.

Les colorations au Violet de Paris et au Rouge Congo nous ont finalement permis de mettre en évidence des dépôts amyloïdiques du chorion, quantitativement minimes, mais indiscutables, et répartis de façon diffuse sur toute la préparation. Il est à noter qu'il s'agit d'une amyloïdose interstitielle intéressant le tissu conjonctif de la synoviale, parfois à proximité d'un capillaire; en revanche, les artérioles ne sont pratiquement pas intéressées par le processus.

Comme après l'intervention précédente, les douleurs disparaissaient immédiatement et le malade rentrait chez lui quelques jours après. Malheureusement, nous apprenions qu'il était décédé trois semaines plus tard d'une insuffisance rénale aiguë et brutale; aucune vérification anatomique ne put être pratiquée.

Notre observation est bien celle d'un syndrome du canal

carpien dont notre malade présente tous les signes :

- paresthésies de la face palmaire des quatre premiers doigts apparaissant la nuit, le matin au réveil et dans la journée lors de certains travaux manuels, mal calmées par les mouvements des mains, bilatérales mais prédominantes à gauche, pénibles et accompagnées de sensations douloureuses des extrémités, réveillées et aggravées par la pression du canal carpien (Signe de Tinel), l'hyperflexion ou l'hyperextension du poignet.
- hypoesthésie tactile et douloureuse de la pulpe des autres premiers doigts;
- amyotrophie des éminences thénars ;
- maladresse de certains mouvements du pouce par atrophie neurogène de l'opposant et du court abducteur du pouce décelés par l'électromyogramme qui révèle aussi une diminution nette de la vitesse de conduction du nerf médian dans le canal;
- amélioration transitoire des troubles par l'injection de corticoïdes dans le canal et disparition après section du ligament annulaire antérieur.

La compression du nerf médian qui paraît pure à droite est associée à gauche à une atteinte du nerf cubital, que l'on pouvait soupçonner devant l'importance de l'amyotrophie de l'éminence thénar mais qui pouvait être affirmée par l'électromyogramme. Il s'agit donc à gauche d'un syndrome bicanalaire avec atteinte du médian dans le canal carpien et atteinte du cubital dans la loge de Guyon.

Notre malade était bien porteur d'un myélome multiple. Certes, il n'en présentait pas les signes habituels d'atteinte osseuse clinique ou radiologique, ni l'altération de l'état général. Mais on connaît l'aspect protéiforme de la maladie de Kähler dont le tableau met souvent des années pour se compléter. Cette albumosurie de Bence Jones associée à une infiltration plasmocytaire à

80 % du myélogramme et à un pic globulinique anormal typique à l'électrophorèse ainsi que la mort par insuffisance rénale permettent d'affirmer le myélome multiple.

L'examen histologique, en faisant la preuve de l'amylose des gaines synoviales des tendons des fléchisseurs, établissait la relation certaine entre ces deux affections et éliminait l'hypothèse d'une simple coïncidence.

II - RAPPEL HISTORIQUE

A . Historique du Syndrome du canal carpien

L'histoire du syndrome du canal carpien est marquée par un renouveau d'intérêt actuel depuis qu'en 1947, BRAIN et ses collaborateurs donnent le nom de "syndrome du tunnel carpien" à la plupart des acroparesthésies essentielles qu'ils interprètent comme la traduction d'une souffrance du nerf médian dans la gouttière carpienne.

En fait la connaissance du syndrome du canal carpien a passé par plusieurs étapes.

Les orthopédistes connaissaient depuis longtemps la souffrance possible du nerf médian après les traumastismes du poignet. GENSOUL dès 1836 avait rapporté une observation de compression du nerf par les fragments osseux d'une fracture de Pouteau chez une fillette.

Plus tard les neurologues avec Pierre MARIE et FOIX en 1913 ont établi de façon claire et indiscutable que la compression du nerf médian au niveau du canal carpien pouvait être à l'origine d'amyotrophies de l'éminence thénar. Ultérieurement MORSCH (1938) WOLTMANN(1941), ZACHARY (1945) rapportent des faits analogues.

Avec la publication de BRAIN, WRIGHT et WILKINSON qui relatent six cas d'acroparesthésies bilatérales d'allure primitive et guéries par la section du ligament annulaire antérieur du carpe, le domaine du syndrome du canal carpien s'étend à nombre d'acrodysthésies des membres supérieurs et s'ouvre une période où se multiplient les travaux, de langue anglaise surtout, décrivant des exemples divers de souffrance du médian au poignet. Actuellement le syndrome dont nous rappelons plus loin les caractères cliniques essentiels est bien connu et bien défini. De multiples étiologies ont été retenues.

C'est ainsi que le nerf médian peut être comprimé par des

lésions osseuses post-traumatiques, par des ténosynovites tuberculeuses, par les dépôts uratiques d'une goutte tophacée carpienne.

Ailleurs une ténosynovite reconnaît comme cause une polyarthrite rhumatoïde, ou une autre connectivite, lupus érythémateux, ou sclérodermie.

L'acromégalie s'avère être une cause possible de souffrance du médian au poignet, la compression étant causée par l'augmentation du volume osseux et par l'oedème et l'hypertrophie conjonctive des parties molles.

Le myxoedème agirait par un mécanisme voisin.

Au cours ou au décours immédiat de la grossesse apparaissent fréquemment des acroparesthésies que l'on a tenté d'expliquer par l'inflation hydrique tissulaire.

Des ténosynovites aspécifiques, apparemment liées à des micro-traumatismes à répétition d'origine professionnelle ou d'allure essentielle ont été mises en cause et seraient responsables des formes dites primitives. DE SEZE, P. DREYFUS et M. PHANKIM-KOUPERNIK étudiant de ce point de vue 110 observations d'acroparesthésies estiment que dans leur série 94 % des cas relèvent d'un syndrome du canal carpien.

Enfin KYLE et BAYRD, HAMILTON et BYWATERS, GROSSMANN et KAPLAN, GROKOEST et DEMARTINI ont rapporté des exemples de syndrome de canal carpien déterminés par des dépôts amyloïdes au niveau de la synoviale des tendons fléchisseurs des doigts et plusieurs de ces observations concernaient des amyloses compliquant une maladie de Kähler.

Mais ces observations si elles sont désormais classiques restent rares et c'est pourquoi il nous a paru intéressant de rapporter la nôtre.

B . Historique des rapports entre amylose et myélome

- Cent cinquante ans après sa découverte par PORTAL en

1813, la dégénérescence amyloïde dénommée ainsi par VIRCHOW en 1855, reste extrêmement mystérieuse dans son essence même.

- Sa coexistence avec une maladie de Kähler a été décrite en 1904 par ASKANAZY. En 1910 HUTER insiste sur la localisation atypique de la substance amyloïde dans un cas de myélome associé à une amyloïdose de l'intestin, de la musculature thoracique, de l'articulation de l'épaule.

- De 1931 à 1938 MAGNUS-LEVY fait une importante étude de l'amylose associée au myélome. Il insiste déjà sur les rapports entre plasmocytes et amylose.

- ROSENBLUM en 1936 brosse un tableau des diverses formes cliniques de l'association d'un myélome et de l'amylose. Les travaux d'ATKINSON (1937) de TARR et FERRIS (1939) insistent sur la localisation ostéo-articulaire de l'amylose.

- En 1940 APIZ préconise le terme de "paramyloïdose" pour désigner ce type d'amylose, terme qui sera désormais adopté.

- En 1949, BAYRD et BENNETT rapportent quatre observations nouvelles d'amylose du type primaire où l'examen attentif des os à l'autopsie permet de retrouver la plasmocytose maligne. L'année suivante DAHLIN et DOKERTY, à l'occasion d'une revue générale, publient quinze observations nouvelles.

En 1951 MM. RAVAUULT, VIGNON et DURANT étudient en détail la paramyloïdose articulaire à propos de nouvelles observations personnelles.

LE COULANT, DAVID-CHAUSSEE et TEXIER en 1952 dans leur étude sur "l'amylose primitive systématisée" réservent un chapitre entier à l'association myélome-amylose. En 1953 SNAPPER, TURNER et MOSKOWITZ ajoutent onze cas personnels. En 1957 COSTE, DELBARRE, BASSET et TABARY insistent sur les caractères très atypiques selon eux des myélomes amylogènes.

Plus récemment en 1962, le travail de FRUHLING apporte du point de vue anatomique une importante contribution à l'étude de l'amyloïdose dans les affections malignes à plasmocytes et en

1963 la thèse de LIENHARD fait une revue clinique très documentée des rapports de l'amylose et des affections plasmocytaires malignes.

Enfin tout dernièrement au XXXV^e Congrès français de Médecine de 1965 le rapport de J. WARTER, J.-M. MANTZ et B. GILLET reprend à la lumière de 8 observations personnelles l'étude de l'association "amylose et myélome".

Cette association est donc classique bien que sa fréquence soit diversement appréciée et notre observation nous permet de confirmer sur le plan clinique la signification de l'apparition d'un syndrome du canal carpien au cours d'un myélome qui doit faire suspecter la complication amyloïde.

III - LE SYNDROME DU CANAL CARPIEN DANS SES SIGNES CLINIQUES REVELATEURS DE LA PARAMYLOÏDOSE

A : La souffrance du nerf médian au niveau de son passage dans la gouttière formée par la face antérieure du massif carpien osseux, sous le ligament annulaire antérieur réalise le syndrome dit du canal carpien dont nous souhaitons décrire les caractères séméiologiques essentiels.

Le début du syndrome est le plus souvent progressif, marqué habituellement par des dysesthésies critiques des doigts, diurnes mais surtout nocturnes, auxquelles s'ajoutent, dans un rapport chronologique variable, les autres éléments subjectifs et objectifs de la souffrance tronculaire périphérique du nerf médian.

Les troubles subjectifs consistent dans presque tous les cas en des dysesthésies des doigts, ressenties comme des fourmillements, picotements, engourdissements. S'y associent quelquefois des sensations de brûlures, de courant électrique, d'illusion de gonflement ou de striction des mains.

Les dysesthésies se limitent dans plus de 3/4 des cas au territoire du médian à la main; soit les trois premiers doigts et la moitié externe du quatrième, prédominant habituellement à pulpe des doigts. Le plus souvent la totalité du territoire digital du médian est touchée; lorsque les dysesthésies sont partielles, elles affectent volontiers les doigts médians.

Les troubles sont souvent bilatéraux d'emblée mais prédominant d'un côté, la gauche dominant. Ailleurs ils sont unilatéraux au début pour se bilatéraliser en règle secondairement.

Des engourdissements douloureux du membre supérieur, ne remontant en principe pas plus haut que l'épaule, s'ajoutent dans plus de 50 % des cas aux dysesthésies des doigts, ce, avec une particulière fréquence au cours des accès nocturnes.

C'est la nuit que les troubles sont les plus intenses, réveillant les malades à une heure variable (le plus souvent la même heure pour un même malade). Aux dysesthésies des doigts et aux algies des membres supérieurs qui marquent l'accès s'associent une

impotence fonctionnelle d'intensité variable et une hypoesthésie qui semble réelle. La gêne, née de ces troubles, contraint les uns au lever, les autres à des mouvements alternatifs de flexion et d'extension des doigts et des poignets ou aux actes de secouer, frotter les mains, toutes manoeuvres en général occupationnelles, aucune ne soulageant réellement les malades, à de rares exceptions près.

Les crises, intenses, uniques, ou répétées plusieurs fois (au cours d'une même nuit) se reproduisent à intervalles variables dans la semaine.

Les dysesthésies du réveil sont presque toujours décrites par les malades comme un engourdissement, une lourdeur des mains s'associant à une maladresse aux mouvements du début de matinée. D'une durée de 15 à 45 minutes et d'intensité moindre que durant la nuit, les dysesthésies n'obligent le plus souvent à aucune manoeuvre d'apaisement et disparaissent avec les gestes de la matinée.

Pendant la journée, les dysesthésies sont habituellement d'intensité modérée, de topographie limitée, sans irradiation ascendante, leur caractère le plus remarquable est d'être déclenchées par les gestes de la vie quotidienne ou du métier et tout particulièrement par ceux qui comportent l'acte de préhension, plus accessoirement par les variations thermiques, froid surtout.

Dans l'ensemble la répartition des troubles dans le nyctémère se fait sur un mode critique; acrodysesthésies nocturnes, engourdissements du réveil, dysesthésies provoquées de la journée.

Dans la plupart des cas les périodes intercritiques ne sont troublées par aucune sensation anormale. Dans quelques cas, il y a cependant un fond de dysesthésies sur lequel se greffent les épisodes critiques. Exceptionnellement, les dysesthésies sont permanentes et ne subissent aucune recrudescence.

L'intensité des dysesthésies est variable. Tous les intermédiaires existent entre les engourdissements, à peine douloureux, du réveil, les accès dysesthésiques nocturnes, paroxystiques ou permanents intolérables.

Au cours des accès dysesthésiques se surajoutent des

signes d'accompagnement divers. Les malades accusent tous un plus ou moins grand degré de gêne fonctionnelle de la main, voire du membre supérieur associée à une mal perception tactile qui accroît encore la maladresse.

Cette maladresse se retrouve en dehors des crises, et la plupart des malades éprouvent de la difficulté à effectuer les mouvements fins de la main, et avant tout, ceux qui mettent en jeu la préhension prolongée (coudre - écrire, etc...)... tous mouvements, qui sont eux-mêmes facteurs de déclenchement des accès dysesthésiques diurnes.

Enfin, des troubles vaso-moteurs peuvent venir enrichir la scène. Le déroulement le plus souvent nocturne des crises est une mauvaise condition d'auto-observation, néanmoins un gonflement objectif des mains, des phénomènes acrosyncopaux ou acroérythémiques peuvent s'associer aux dysesthésies critiques.

Désormais il importe de décrire les signes objectifs que l'on rencontre dans l'étude du syndrome du canal carpien.

Dans un peu plus de 50 % des cas une anomalie de la perception sensitive, à type d'hypoesthésie, est retrouvée dans le territoire du médian à la main. Elle est parfois globale, ailleurs limitée à une ou plusieurs pulpes. Il faut donc la rechercher avec le plus grand soin, en particulier de façon comparative avec le 5^e doigt du même côté et du côté opposé.

Les troubles moteurs ne portent que sur les muscles innervés par le seul médian. Les opinions divergent sur l'appréciation de la fréquence des troubles de la force musculaire objective, au cours du syndrome du canal carpien. GARLAND a retrouvé dans 91 % de ses cas un déficit de l'opposant du pouce (qu'il considère d'ailleurs comme le meilleur signe objectif de l'affection) alors que PHALEN n'a pu mettre en évidence que 29 % de parésies thénariennes. Pour notre part, nous considérons que la douleur que peuvent éprouver les malades lors de l'exploration fonctionnelle de la force musculaire gêne considérablement l'appréciation de la diminution de celle-ci et avec DREYFUS il faut écrire que dans un

peu moins de la moitié des cas est retrouvée une indiscutable parésie du court abducteur ou de l'opposant du pouce ou des deux.

L'amyotropie ne porte que sur la couche superficielle et externe de l'éminence thénar. Parfois patente elle est non rarement discrète, ne se remarquant que par la seule perte de l'arrondi du bord externe de l'éminence thénar, qui demande à être appréciée de façon comparative à jour frisant, et en multipliant les incidences lumineuses.

Sa fréquence reste diversement estimée (54 % des cas de PHALEN, 13 % de ceux de DICK.)

Les troubles vaso-moteurs sont généralement au second plan, cependant dans 10 % des cas on peut noter des phénomènes acrosyncopaux, acrocyanotiques ou acroérythrosiques permanents ou paroxystiques, des accès de sudation des mains, associés aux crises dysesthésiques ou évoluant pour leur propre compte; il est rare de rencontrer les dyskératoses unguéales ou encore l'atrophie cutanée et sous-cutanée décrites par certains.

Les signes qui précèdent traduisent la souffrance du médian à la main. Un certain nombre d'épreuves permettent de rapporter celle-ci à une compression du nerf au poignet.

Le signe de TINEL est positif lorsque la percussion de la partie médiane de la face antérieure du poignet, à l'aide d'un marteau à réflexes, fait naître des dysesthésies, le plus souvent électriques, dans le territoire du médian. Bien que certains l'aient rencontré dans le plus grand nombre de leurs cas (PHALEN 89 %), ce signe apparaît peu fréquent et moins intéressant que :

les manoeuvres de surcompression du médian au poignet. Ces manoeuvres comportent : la pression directe de la face antérieure du poignet, la flexion et l'extension de celui-ci pendant moins de trois minutes, déterminant l'apparition ou l'aggravation des dysesthésies préexistantes, dans le territoire du médian à la main.

A l'expérience, il est difficile de dire qu'un de ces signes l'emporte en fréquence ou en valeur sémiologique sur les autres, c'est pourquoi en pratique tous doivent être recherchés chez un sujet que l'on présume atteint d'un syndrome du canal carpien. Dans ces conditions il est exceptionnel qu'un seul d'entre eux ne soit pas positif.

Le test du garrot pneumatique (GILLIAT et WILSON 1953) tend à provoquer une ischiémie du nerf médian par la mise en place au bras d'un brassard pneumatique, gonflé à un chiffre supérieur à la pression artérielle systolique habituelle. Chez le sujet normal, des dysesthésies apparaissent après trois minutes de compression, débutant dans le territoire cubital, rarement dans le domaine du médian, pour s'étendre rapidement à la totalité de la main, quel qu'ait été le territoire initialement dysesthésique.

En cas de souffrance du médian, les dysesthésies apparaissent précocement (entre 10 secondes et 1 minute) dans le territoire de celui-ci et, si la compression est maintenue pendant plus de 5 minutes, des troubles de sensibilité objective peuvent être observés.

Ce test, bien que rencontré avec une fréquence égale celle des tests précédents, apparaît d'une valeur moindre, car les dysesthésies induites sont souvent ambiguës (globales d'emblée).

De telles restrictions mettent mieux en valeur l'intérêt de pratiquer des examens complémentaires lors de la découverte d'un syndrome du canal carpien.

L'examen radiologique du poignet n'a qu'une valeur étiologique. L'examen standard, de face et de profil peut révéler une modification des affrontements osseux en cas de syndrome du canal carpien post-traumatique. Il peut également mettre en évidence les lésions ostéo-articulaires d'une polyarthrite rhumatoïde ou d'une goutte. Les clichés du poignet en incidence axiale

(HART GAYNOR) sont sans intérêt car, en dehors des cas exceptionnels (visualisation de concrétions uratiques intra canalaïres) ils sont dans l'immense majorité des cas normaux. En revanche au cours des syndromes du canal carpien post-traumatiques, les seuls où il serait intéressant de juger des modifications du contour osseux du canal par cette incidence, la mise en hypertension du poignet nécessaire pour la prise des clichés est le plus souvent limitée, voire impossible.

Les examens électriques, par contre, demeurent très utiles au diagnostic des formes à séméiologie neurologique discrète ou atypique du syndrome du canal carpien.

Dans ces cas l'électromyogramme permet le diagnostic positif mais il faut mettre l'accent sur la valeur de l'étude des temps de conduction sensitif et moteur. Cette technique a permis à de nombreux auteurs anglais, non seulement de confirmer leur diagnostic dans plus de 80 % des cas, mais encore d'estimer le degré de sévérité de l'affection et de suivre la régression des perturbations électriques après traitement.

Débordant le cadre de la description classique, il faut admettre que le syndrome du canal carpien connaît de nombreuses variantes cliniques. Nous commencerons par décrire les variantes symptomatiques et évolutives.

L'évolution de l'affection est habituellement très lente et particulièrement capricieuse. Marquée au début par des dysesthésies passagères des doigts, diurnes ou nocturnes, à peine gênantes; puis, après des semaines ou des mois, les crises cheiro-brachiales font leur apparition, cependant qu'un certain degré de maladresse et de gêne fonctionnelle des mains est ressenti par les malades en dehors même des accès. Ultérieurement, alors que les crises douloureuses ont tendance à diminuer de fréquence et

d'intensité, l'amyotrophie thénarienne s'installe et progresse.

Il semble qu'à ce stade un "modus vivendi" s'établisse et entraîne une meilleure tolérance de l'affection qu'au stade précédent: l'absence ou la discrétion des phénomènes algiques allant de pair avec une accoutumance à peine gênante à la perte des fonctions d'opposition, et à un moindre degré, d'abduction du pouce.

Non rarement l'affection s'installe lentement voyant apparaître du jour au lendemain des cheiro-brachialgies uni ou bilatérales qui, par leur intensité et l'importance fonctionnelle qu'elles entraînent, font discuter de nombreux diagnostics..... sauf habituellement celui de syndrome du canal carpien .

A l'inverse, nombre de malades consultent fortuitement pour une amyotrophie de la couche superficielle de l'éminence thénar, sans jamais avoir éprouvé d'autres troubles que de vagues fourmillements des doigts, peu gênants, à l'exclusion de toute crise algique.

Les expressions motrices presque pures de la souffrance du médian décrites sous le nom " d'amyotrophie isolée de l'abduction et de l'opposant du pouce" apparaissent fréquemment liées à des microtraumatismes professionnels.

Dans le cadre des formes graves du syndrome du canal carpien il faut citer les rares formes trophiques où, à l'atrophie musculaire et sous-cutanée et aux perturbations vaso-motrices permanentes s'ajoutent des ulcérations torpides des doigts.

En fait dans la grande majorité des cas, le syndrome du canal carpien se présente avec l'aspect clinique de l'"acroparesthésie". L'étiologie de cette affection, dont les traits cliniques sont connus de tous depuis près de 100 ans, est demeurée incertaine jusqu'à ces dernières années. Les pathogénies invoquées, souf-

france des éléments nerveux dans les défilés de la base du cou ou dans les canaux de conjugaison du rachis cervical n'apportaient qu'une explication incomplète, insuffisante cliniquement et le plus souvent malchanceuse au point de vue thérapeutique.

Il semble établi que l'"acroparesthésie" soit due à la souffrance du médian dans le canal carpien.

Cette conception se fonde sur :

- l'identité des symptômes fonctionnels des deux affections
- la fréquence avec laquelle il est possible de mettre en évidence au cours de l'"acroparesthésie" des signes neurologiques déficitaires ou des perturbations électromyographiques plaçant en faveur d'une atteinte du médian. Dès lors, en pratique, il apparaît que toute acroparesthésie répondant au tableau décrit par Noël INGEL VETRAM, puis SCHULZE, doit être considérée à priori comme un témoin de la souffrance du médian dans le canal carpien dont on fera la preuve par l'examen clinique l'électromyographie, la découverte d'une étiologie et l'amélioration, au moins transitoire, des troubles à l'aide de la corticothérapie intra-canalalaire.

Enfin, pour terminer, nous souhaitons parler brièvement des formes topographiques et associées du syndrome du canal carpien.

— Syndrome du canal carpien avec atteinte du cinquième doigt.

Dans un peu moins du 1/5 des cas l'auriculaire est désigné par les malades comme siège des mêmes phénomènes dysesthésiques que les autres doigts. Cette anomalie topographique peut recevoir plusieurs explications.

- . Difficultés pour les malades de situer avec précision les dysesthésies. Un certain nombre de dysesthésies de l'auriculaire, alléguées par les malades, pourra être éliminé par la suite lorsque l'attention du patient aura été attirée sur ce problème.

- . Variations possibles de l'innervation sensitive de la main.

- . Atteinte associée du nerf cubital dans la loge de GUYON, réalisant un syndrome "bicanalaire".

b.- Syndrome du canal carpien avec douleurs du membre supérieur. Dans plus de 75 % des cas, des phénomènes douloureux des membres supérieurs s'associent aux dysesthésies des doigts.

De topographie pseudo-radiculaire ou globale leur limite supérieure est en général le coude. Dans certains cas, cependant, les phénomènes algiques s'étendent jusqu'à l'épaule, voire jusqu'au cou, invitant à porter le diagnostic erroné de névralgie cervico-brachiale.

c.- Formes associées à des douleurs du coude.

Au cours des accès nocturnes, le coude est souvent désigné par les malades comme siège du maximum des douleurs. Des algies épicondyliennes ou épitrochléennes survivent fréquemment aux crises sous forme de douleurs spontanées ou retrouvées à la pression.

d.- Formes associées à des douleurs de l'épaule

Il est de même fréquent de rencontrer associées des douleurs de l'épaule, si de même que les algies du coude régressent sous l'effet du traitement de la neuropathie du médian au poignet, à laquelle les unissent des liens pathogéniques mal précisés.

B : C'est ce syndrome du canal carpien qui peut être, comme c'est le cas dans notre observation, la manifestation clinique signant la survenue de l'amylose au cours d'un myélome.

A cet effet nous avons retrouvé dans la littérature quatre observations où fut faite la preuve du myélome et la preuve anatomique de l'existence de dépôts amyloïdes au niveau du canal carpien : nous les citons .

OBSERVATION n° 1 (GROKOEST et DEMARTINI) - (5)

Homme de 54 ans, sans antécédents, présentant des paresthésies des trois premiers doigts et de la moitié externe du quatrième, bilatérales après cinq mois d'évolution en même temps qu'apparaissait une lombalgie puis une sciatique.

Huit mois plus tard, il existait une atrophie bilatérale de la loge thénarienne, une hypoesthésie des trois premiers doigts qui étaient oedématisés et rétractés en flexion, enfin une tuméfaction de la face palmaire des deux poignets mais la radiographie de ces articulations était normale.

La vitesse de sédimentation était à 43 %, l'albuminurie discrète sans Bence-Jones aux examens répétés mais le myélome était cependant affirmé par la présence d'une globuline anormale à l'électrophorèse simple et par le myélogramme. D'ailleurs, il existait de nombreuses images ostéolytiques sur les films du squelette.

L'intensité des douleurs et des signes déficitaires du nerf médian conduisirent à l'intervention: le nerf était aplati sur la largeur du ligament antérieur du carpe car les gaines des tendons des fléchisseurs étaient épaissies, dures, grisâtres.

Histologiquement, il s'agissait d'un tissu épais fibreux sans cellules lymphocytaires ni plasmocytaires mais coloré par les rouge-congo, le cristal-violet et l'acide périodique-Schiff.

Le décès quelques mois plus tard permettait de confirmer anatomiquement l'amylose secondaire.

OBSERVATION n° 2 : rapportée par RUBIO (12) qui signale la survenue d'un syndrome du canal carpien pour lequel l'intervention et l'examen histologique découvraient l'amylose secondaire à une maladie de Kähler dont était porteur le malade depuis deux ans et demi.

OBSERVATION n° 3 (GROSSMANN et coll.) - (6)

Homme de 63 ans se plaignant de paresthésies bilatérales

et présentant après quatre mois d'évolution les signes d'une paralysie du nerf médian au poignet avec, en particulier, l'atrophie musculaire et des cicatrices de brûlures de cigarettes au bout des doigts.

Il existait une albuminurie de Bence-Jones et un envahissement plasmocytaire au myélogramme mais les radiographies du squelette étaient normales.

A l'intervention : les gaines synoviales étaient épaissies et, histologiquement, il s'agissait d'un tissu fibreux, dense, acellulaire mais qui était coloré par le rouge-congo.

Les douleurs diminuaient nettement après l'intervention et la malade, revue trois mois plus tard, ne souffrait plus.

OBSERVATION n° 4 (HAMILTON et BYWATERS) - (7)

Femme de 36 ans ayant un myélome connu depuis cinq ans, manifesté par des effondrements vertébraux, une plasmocytose médullaire à 20 %, une élévation des alpha 2 et bêta-globulines à l'électrophorèse et présentant des paresthésies bilatérales, à prédominance nocturne, une atrophie de l'éminence thénar, une hypoesthésie des doigts et une tuméfaction de la face antérieure des poignets.

L'intervention, dix mois après le début, procurait un soulagement immédiat; le canal carpien était trouvé infiltré par des dépôts paramyloïdes.

L'épreuve au rouge-congo donnait une rétention de 35 % en une heure et une biopsie cutanée péri-anale montrait également des dépôts amyloïdes.

Il faut citer aussi l'observation n°2 de CASSIDY (2'), l'observation n° 2 également de LIENHARD (9), l'observation n° 5 du rapport de WARTER où les malades présentaient des douleurs avec engourdissement et maladresse des trois premiers doigts, une amyotrophie des éminences thénars, des troubles de la sensibilité dans le territoire du médian à la main, mais où la diffusion de

l'amylose entraîna très rapidement d'autres symptômes cliniques de divers appareils. Ces trois observations de myélome confirmés, compliqués de paramylose, ne comportent pas d'examens anatomiques des lésions au niveau du canal carpien.

C : Si, comme dans notre observation le syndrome du canal carpien peut se révéler être la seule manifestation apparente de l'amylose, souvent se surajoutent, dans un ordre chronologique variable, les autres manifestations cliniques de la paramyloïdose que nous allons rappeler brièvement.

Une notion domine d'emblée l'étude clinique de ces paramyloïdoses: c'est le fait de constater que les signes cliniques de cette amylose, compliquant ou même révélant une plasmocytose maligne, sont exactement les mêmes que ceux de toutes amylose primitive. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point. Tout au plus certains (DEGOS-SNAPPER-OLMER) retrouvent-ils une fréquence accrue des localisations cutanées et articulaires dans la paramyloïdose.

Outre une atteinte de l'état général, souvent importante, on relève:

- un syndrome cutanéomuqueux qui existerait dans 20 % des observations (DEGOS). Il s'agit soit d'éléments cutanés éruptifs sous forme de papules fermes, lisses, rosées ou cireuses siégeant volontiers aux paupières, soit d'infiltrations cutanées en nappe.

Plus rarement il s'agit d'ecchymoses ou de purpura.

- au niveau des diverses muqueuses peuvent siéger des papules des nodules, des bulles hémorragiques, des ulcérations douloureuses.

La macroglossie demeure le signe capital, presque pathognomonique, latente ou manifestée par les brûlures.

Ces lésions cutanéomuqueuses sont très importantes pour le diagnostic quand elles existent, en particulier l'association de localisations glosso-digito-palpébrales comme dans l'observation de COSTE et DELBARRE publiée en 1957, et de nombreuses autres.

- les atteintes de l'appareil locomoteur bien étudiées par MM. RAVAUULT, VIGNON et DURANT qui distinguent deux tableaux principaux:

- . une atteinte mono ou oligo-articulaire dont ils rapportent 3 observations
- . un tableau simulant la polyarthrite chronique évolutive

retrouvé dans les études de MAGNUS-LEVY-WEISSENBACH et FAULON.

C'est de ces formes à manifestations articulaires qu'il faut rapprocher celles qui, comme la nôtre, sont marquées par une infiltration de la synoviale des tendons au niveau du canal carpien .

- les manifestations nerveuses à type de polynévrite ou de multi-névrite sont très rares et correspondent soit à une infiltration directe des fibres nerveuses soit à une névrite ischiémique.
- les manifestations cardiaques (HIMBERT et LENEGRE) à type d'insuffisance cardiaque rapide, globale et irréductible, ou à type de péricardite constrictive ou encore d'infarctus myocardique sont plus fréquentes et plus évocatrices.
- les autres localisations : digestives, respiratoires, spléniques, pancréatiques, rénales sont très rares.

D : Quoiqu'il en soit, associé à l'une de ces manifestations, ou isolé, le syndrome du canal carpien dans la paramyloïdose correspond à une infiltration synoviale.

En effet la pathogénie du syndrome semble discutable de prime abord.

On pourrait invoquer une compression du nerf par un nodule myélomateux dans le canal, ou une névrite dysglobulinique paranéoplasique, ou une amylose du tronc du nerf.

L'examen des petits filets nerveux qui figurent sur nos coupes montre que ceux-ci ne sont pas altérés.

En réalité, si l'on se réfère aux observations publiées, qui comme la nôtre, comportent une intervention et un examen histologique, on s'aperçoit qu'on peut seulement incriminer l'infiltration amyloïde des gaines synoviales.

Dans notre observation, on note un oedème du médian et une synovite exsudative avec issue de liquide à l'ouverture des gaines, oedème, vasodilatation capillaire, infiltration histiocyttaire du sillon sous-synovioblastique qui est exempt de toute infiltration plasmocytaire mais qui est infiltré de petits dépôts amyloïdes.

En somme, dans toutes ces observations, le syndrome du canal carpien est provoqué par une synovite amyloïde du poignet. Tantôt, celle-ci est le premier signe de la maladie et c'est à son occasion que le myélome est découvert, tantôt, comme dans notre observation, la maladie de KAHLER est connue et les signes de compression du médian viennent compliquer son tableau.

IV - PROBLEMES ETIOLOGIQUES ET PATHOGENIQUES
POSÉS PAR L'ASSOCIATION MYELOME-AMYLOSE

A : Fréquence de l'association myélome-amylose

En 1953 MAGNUS-LEVY dénombre dans la littérature 29 cas d'association myélome-amylose et en ajoute 21 autres. Fin 1953, SNAPPER, TURNER et MOSKOWITZ retrouvent 11 cas publiés depuis 1933. Actuellement d'après WARTER, MANTZ et GILLET, le nombre des cas publiés est de l'ordre d'une centaine.

La fréquence de l'association de l'amylose et du myélome multiple a été appréciée par différents auteurs.

Voici leurs chiffres rapportés par WARTER :

MAGNUS-LEVY	17 %	DEGOS	20 à 30 %
ATKINSON	6 %	FRÜHLING	12 %
BAYRD et BENETT	6 à 25 %	GUASCH	6 à 10 %
SNAPPER	15 à 20 %		

Dans son récent rapport WARTER rapporte les chiffres personnels suivants :

Sur 40 plasmocytoses malignes observées en quelques années dans son service 18 ont fait l'objet d'une étude anatomique détaillée. Sur ces 18 cas l'amylose fut mise en évidence 8 fois. Pour les myélomes multiples la fréquence de l'association se situe dans cette série à 39 %. WARTER pense que l'importance de ce chiffre tient probablement au fait que l'amylose a été recherchée systématiquement. Il estime que les taux beaucoup plus faibles indiqués dans la littérature suggèrent que nombre d'amyloses sont restées méconnues.

Dans la myélomatose diffuse l'association à l'amylose est estimée par FRÜHLING à 20 %.

B : A l'heure actuelle la plupart des auteurs recherchent une théorie uniciste de l'amyloïdogenèse.

L'intérêt des paramyloïdoses du myélome est d'avoir attiré l'attention sur le rôle probable joué par la prolifération plasmocytaire. Ceci conduit à envisager le rôle d'une prolifération plasmocytaire, tantôt maligne, tantôt bénigne, dans la genèse des autres amyloïdoses.

Si bien qu'actuellement la tendance est en faveur d'un rôle univoque joué par la prolifération plasmocytaire dans l'ensemble des maladies amyloïdes.

Divers arguments cytologiques, humoraux, expérimentaux et cliniques plaident en faveur de cette hypothèse.

Il paraît actuellement établi que les plasmocytes qui se développent à partir des cellules réticulaires, sécrètent à l'état normal des globulines sériques dont font partie les anticorps circulants : les immunoglobulines. L'élaboration d'immunoglobulines ne se fait que dans les éléments jeunes de la lignée plasmocytaire (KEMPF)

Dans l'amylose expérimentale l'hyperplasie réticulo-plasmocytaire est considérée par la plupart des auteurs comme la traduction morphologique la plus caractéristique de l'induction expérimentale de l'amylose.

Du point de vue clinique les affections capables d'entraîner classiquement une amylose secondaire sont précisément celles qui sont responsables d'une plasmocytose réactionnelle.

Ainsi il semble logique d'admettre qu'à la déviation cytologique du plasmocyte tumoral, correspond une déviation métabolique. Au lieu de sécréter des immunoglobulines, le plasmocyte tumoral sécrète des paraglobulines. Ces paraglobulines sont déficientes, tant au point de vue fonctionnel elles n'ont pas de valeur anticorps, qu'au point de vue métabolique, elles ne sont pas catabolisées normalement. De plus elles sont instables en solution.

Le fait que les paraglobulines du myélome soient sécrétées directement par le plasmocyte tumoral est prouvé par plusieurs expériences.

En effet la protéo-synthèse du plasmocyte tumoral a été étudiée par GREFFE sur les sarcomes plasmocytaires transmissibles de la souris. Le tissu tumoral injecté sous la peau d'une souris donne une tumeur plasmocytaire sous-cutanée. L'ablation de la tumeur entraîne la disparition de la globuline anormale dans le sang.

Chez des Kahlériens, on a pu marquer les cellules pathologiques avec du glucose marqué au carbone 14 et on a vu apparaître une protéinurie de BENICE-JONES marquée au carbone 14 dans les urines; sa synthèse est très rapide, la radioactivité urinaire

apparaît 45 minutes après injection et elle est maxima en 4 à 5 heures (OLMER). Cette synthèse est bien plus rapide que celle des protéines normales. Ainsi ces paraprotéines ne représentent pas un produit de dégradation des protéines sériques mais elles sont fabriquées directement par les cellules plasmocytaires anormales.

Enfin récemment (1962) dans le myélome JAFFIOL et Mme ROBINET par leurs expériences d'immuno-électrophorèse ont apporté la preuve directe de cette sécrétion des paraglobulines par les plasmocytes tumoraux eux-mêmes. Les auteurs isolent les cellules myélomateuses puis les font éclater par congélation, l'étude immuno-électrophorétique du tissu myélomateux permet d'affirmer la présence dans les cellules plasmocytaires des mêmes globulines pathologiques que celles du plasma.

La deuxième expérience de ces auteurs est encore plus démonstrative; des plasmocytes myélomateux sont placés isolés, en survie pendant 20 à 30 jours. L'immuno-électrophorèse du liquide de culture prouve l'apparition dans ce milieu des paraglobulines. Dans un de ces cas, la protéine de BENGE-JONES a été retrouvée dans le milieu de culture; elle a donc aussi une origine plasmocytaire directe et ne provient pas du clivage moléculaire d'une globuline plus volumineuse.

Dès lors il paraît logique de penser que ces paraglobulines élaborées par les plasmocytes tumoraux pourraient participer à la constitution de la fraction protéique de la substance amyloïde.

A partir de ces faits expérimentaux ont été élaborées diverses hypothèses de formation des dépôts de substance paramyloïde qui peuvent se classer dans l'un des 2 groupes suivants (FRUHLING et KEMPF).

- Hypothèses basées sur un mécanisme immunologique de précipitation
- Hypothèses basées sur la précipitation physico-chimique

1)- Hypothèse de précipitation par mécanisme immunologique

Elle fut soutenue par RANDERATH, DAHLIN et DOCKERTY JAFFE. Les paraglobulines considérées comme étrangères par l'organisme qui les élabore, suscitent la formation d'anticorps antiparaglobulines; les dépôts représenteraient donc des précipités spécifiques paraglobulines- antiparaglobulines dans les tissus.

LE COULANT et collaborateurs 1961 adoptent aussi cette hypothèse. Pour ces auteurs, une production antigénique faible donnerait une précipitation locale (amylose localisée) alors qu'une production antigénique forte produirait une précipitation dans le système vasculaire (amylose systématisée).

En fait cette hypothèse d'un mécanisme immunologique se heurte à de nombreuses difficultés dans le cas du myélome : elle n'explique pas la localisation différente de celle de l'amylose secondaire, dans des organes qui sont pauvres en système réticulo-endothélial, elle ne tient pas compte du syndrome de carence en anticorps de la "paralysie immunologique" propre au myélome (KEMPF).

2)- C'est pourquoi plus vraisemblable reste l'hypothèse de précipitation par mécanisme physico-chimique.

Les paraglobulines sont instables en solution et elles ont tendance à précipiter sous forme de gels, de cristaux (FRUHLING et KEMPF). Cette tendance peut se manifester :

- soit dans les éléments sécréteurs eux-mêmes, sous forme d'images de stockage intra-plasmocytaire
- soit dans les tissus, gels paraprotéiniques
- soit dans les humeurs, cryo et pyroglobuline, protéine de BENCE-JONES.

MAGNUS-LEVY considérait la protéine de BENCE-JONES comme la substance mère de la paramyloïdose. APIZ pensait que la globuline anormale du sérum ou la protéine de BENCE-JONES était précipitée du milieu circulant et précipitait dans les espaces mésenchymateux sous forme de dépôts amyloïdes.

OSSERMAN en 1959 montre la coloration spécifique des dépôts de la substance paramyloïde par un antiserum anti BENCE-JONES. La substance paramyloïde a donc des groupements antigéniques communs avec la protéine de BENCE-JONES. Il pense que la protéine thermo-soluble participe à la constitution de la fraction protéique de la paramyloïdose. Par son faible poids moléculaire, elle est capable de diffuser à travers les capillaires de beaucoup sinon tous les tissus expliquant la localisation commune subendothéliale, mais l'auteur suppose que cette paraglobuline a des affinités spécifiques pour certains polysaccharides. Les polysaccharides ne se trouveraient que dans certains tissus où ils formeraient avec les paraglobulines des complexes insolubles.

Ainsi s'expliqueraient les localisations particulières de la paramyloïdose. Secondairement il est possible que les paraglobulines sériques d'un poids moléculaire de 160.000 et même des macroglobulines soient elles aussi entraînées dans la pathogénie de ces infiltrats pour donner la paramyloïdose définitive.

Là encore, il y aurait un facteur général et un facteur local dépendant étroitement du pH.

Nous le voyons, beaucoup d'inconnues subsistent. La connaissance de la nature exacte de la substance amyloïde est imparfaite. Les facteurs qui conditionnent la topographie de l'amylose restent hypothétiques. La nature exacte du précurseur protéique élaborée par les cellules amyloïdogènes n'a pas encore été identifiée, mais étant donné le rôle important que jouent les plasmocytes dans l'élaboration des globulines on conçoit le rapport essentiel qui existe entre myélome et amylose.

CONCLUSIONS

1°/- Nous rapportons une observation de syndrome bilatéral du canal carpien survenu chez un homme présentant depuis de nombreuses années une maladie de KAHLER. Ce syndrome du canal carpien était provoqué par la présence de dépôts amyloïdes au niveau des gaines synoviales des tendons fléchisseurs.

2°/- Notre observation et celles recueillies dans la littérature montrent que la survenue d'un tel syndrome, dont nous rappelons les caractères essentiels, au cours d'un myélome, fait partie, à côté de quelques autres (complications cutanées, cardiaques et articulaires) des manifestations qui doivent faire suspecter la complication amyloïde.

3°/- La présence de l'amylose dans le myélome est infiniment plus fréquente que dans les autres cancers. Il ne semble pas exister de différence fondamentale de nature entre la "paramyloïdose" du myélome et l'amylose primitive. Il n'en demeure pas moins que les plasmocytes malins interviennent à coup sûr dans la genèse de la paramyloïdose, de façon plus ou moins directe. Mais le mécanisme intime de la formation des dépôts amyloïdes prête encore à discussion.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AMBLARD Pierre
Amylose et Plasmocytoses malignes
Thèse méd. N°8 - Grenoble 93 p.imp.
- 2 - APIZ K.
Die paraproteinosen (Über die störung des Eiweiss
stoffwechsels beim plasmocytom)
Virchow's Archiv 1940, 306, 631-699
- 3 - ASKANASY S. et KONIGSBERG M.
Amyloid bildung in der Darmmuskulatur.
Verhandl - deutsche. Path. Gesellschaft. 1904,7,32-34
- 4 - ATKINSON F.
Multiple myelome
M.Press. 1937, 125, 312-327
- 5 - BAYRD E. et BENNETT W.
Amyloidosis complicating myeloma
The Med.Cl.of North America 1950,34,1151-1164
- 6 - BAYRD E. et HECK K.
Multiple myelome
J.A.M.A. 1947, 33, 3, 147
- 7 - BERTRAND I., CASTAIGNE P., CANBIER J., CATHALA M.P. ,
BINET J-L. et DRY J.
Sur 2 nouveaux cas de neuropathie amyloïde
Revue Neurologique 1961, 104, 5, 380-382
- 8 - BRAIN W.R., WRIGHT A.D., WILKINSON
Spontaneous compression of both median nerves in
the carpal tunnel : 6 cases treated surgically.
Lancet- Mars 1947, 252 - I : 277-282

9 - CASSIDY J.T.

Cardiac amyloïdosis: two cases with digitalis sensitivity.

Annals of Internal Medicine 1961, 55, 989-994

10- CASTAIGNE P.

Neuropathies paramyloïdes. Rapport au XXXV^e Congrès Français de Médecine -Paris 1965. Volume des Rapports Masson et Cie édit. p. 243-253.

11- CAZAL P., MIROUZE J., MACABIES J., Mme ROBINET M., JAFFIOL Cl.

Les protéines myélomateuses urinaires
Etude immunologique. Intérêt de l'utilisation
d'immuno-serums spécifiques.

Path. et Biol. 1962- X - 11-12 , 962-970

12- COSTE F., DELBARRE F., Mme BASSET F., TABARY J-C.

Maladie de Kahler atypique avec manifestations
glosso-digito-palpébrales

Sem.Hôp. Paris 1957, 33, 1257-1264

13- DAHLIN D.C.

Bone Tumors

Ch.Thomas Edit. 1957

14- DAHLIN D.C., DOCKERTY M.B.

Amyloïd and myeloma

Americ. J. Path. 1950, 2, 26, 581-593.

15- DAVID-CHAUSSEE J.

L'amyloïdose systématisée primitive

Thèse de Médecine de Bordeaux 1951

16- DEGOS R.

Amyloïdose systématisée (association à un myélome
multiple des os)

Ann.Derm. et Syph. 1956, 83, 361-368.

- 17- DEGOS R., GARNIER G., DELORT J., CLIVATTE J., AUZEPY Ph.
Amyloïdose systématisée avec plasmocytes médullaires
Myosite amyloïde
Bull.Soc.Fr.Derm.et Syph. 1958, 8, 240-242
- 18- DEGOS R., GARNIER G., OSSIPOWSKI B., BOUTET R. et PERNOD J-M.
Amylose systématisée linguale associée à un
myélome des os.
Bull.Soc.Fr.Derm.et Syph. 1955, 62, 291
- 19- DELBARRE F.
Le myélome multiple des os ou maladie de KAHLER
Thèse Médecine, Paris 1951
- 20- DREYFUS P.
Le Syndrome du canal carpien
La vie Médicale 1964- N°spécial de Mars- 45: 49-57
- 21- FRUHLING L., KEMPF J., et CHADLI A.
Les amyloïdoses dans les affections malignes à
plasmocytes
Ann. d'Anat. Path. 1962 - 7 , 1, 87-117
- 22- GATE R., COUDERT J., VACHON E., et COTTE L.
Amyloïdose systématisée primitive linguale, rénale
et ganglionnaire chez un carencé
Ann. Derm.et Syph. 1949- 9, 176
- 23- GROKOEST C. et DEMARTINI L.
Systemic. Disease and the carpal tunnel syndrome
J.A.M.A. 1954, 155, 638
- 24- GROSSMANN L.A., KAPLAN M. et coll.
Carpal tunnel syndrome, initial manifestation of
systemic disease
J.A.M.A. 29 Avril 1961- 176- n°4 - 259-261

- 25- HAMILTON E.B.D., BYWATERS E.G.L.
Joint symptoms in myelomatosis and similar conditions
Ann.Rheum : Dis 1961: 20 N°4 352-362
- 26- JAFFER R.
Amyloidosis produced by injection of protein
Arch.Path and Lab.Med. 1926 1- 25-36
- 27- JAFFIOL Cl. et Mme ROBINET M.
Documents originaux sur l'origine des protéines
myélomateuses.
Path. et Biol. 1962, X, 11-12, 971-974
- 28- KEMPF J.E.
Sécrétion des immunoglobulines sériques par le
plasmocyte
Thèse Médecine Strasbourg N°19, 1961
- 29- KYLE R., and BAYRD E.
Primary, systemic amyloidosis and myelome
Arch. Interm.Med. Mars 1961- 107, 344-353
- 30- LE COULANT P., TEXIER L., MALEVILLE J. et FAURET J.
Maladie amyloïde et cancer
Path. et Biol. 1961, 9, 1587-1591
- 31- LIENHARD G.
Contribution à l'étude des rapports de l'amylose et
des plasmocytoses malignes.
Thèse Méd. Paris 1963 N° 1173 - Foulon Edit.
- 32- MAGNUS - LEVY A.
Multiple Myelome VII. Englobulinämie- Zur klinik
und für Pathologie Amyloidosis
Ztschr. Klin. Med. 1934, 126- 62-111
- 33- MAGNUS - LEVY A.
Amyloidosis in Multiple Myeloma. Progress noted in
50 years of personnel observation
J. Mount.Sinaï Hosp. N.Y. 1952 19. 18

- 34- OLMER J., MONGIN M.
Les amyloses primitives
Revue du Praticien 21 Avril 1959, IX N°12, 1293-1301
- 35- OSSERMAN E.F.
Amyloidosis- proteinosis, gammaloidosis
Ann.of Int.Medicine 1961, 55- 995-999
- 36- RANDERATH E.
Ueber die morphology der paraproteinosen
Verhdl dtsch.Pathol.Ges. 1948-1950, 32, 27-77
- 37- RAVAUULT P., VIGNON G., DURAND R.
Les atteintes articulaires des myélomes multiples
Leur pathogénie amyloïde
J. Med. Lyon 1951, 32, 1091
- 38- ROBBIN H.
Anatomical study of the median nerve in the carpal
tunnel and etiologies of the carpal tunnel syndroms
Journ. Bone and Joint Surg. Juillet 1963- 45-A n°5
953-966
- 39- RUBIO F.
Carpal tunnel syndrome (correspondence)
J.A.M.A. 13 Fev.1960 172-: 733
- 40- DE SEZE S., DREYFUS P., PHANKIM-KOUPERNIK M.
Acroparesthésies et syndrome du canal carpien:
problème nosologique (A propos de 110 observations).
Rev. du Rhum. Octobre 1964 31- N°10 560-564
- 41- SNAPPER I., TURNER L.B. et MOSKOWITZ H.L.
Multiple myeloma. Paramyloidosis in multiple myelome
Grunne Edit. 1953. 168 p. pp. 85-84
- 42- TARR C., FERRIS H.
Multiple myelome associated with nodular depositis
in muscles and joints and with Bence-Jones proteinurie
Arch. Int.Med. 1939, 64, 820-833

43- WARNER J., MANTZ J.M., GILLET B.

Amylose et myélome- Rapport du XXXV^e Congrès
Français de Médecine - Paris 1965. Volume des
Rapports, Masson et Cie édit. 279-296.

Le Président de la Thèse

M. le Professeur VIGNON

VU, le Doyen

J.F.CIER

VU et permis d'imprimer

LYON, le 2 Mars 1966

Le RECTEUR

Président du Conseil de l'Université

P. LOUIS

